

Tumor Rbdomioblástico Inflamatorio Pulmonar: Informe de Caso

doi: <https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2023v69n1.3363>

Pulmonary Inflammatory Rhabdomyoblastic Tumor: Case Report

Tumor Rbdomioblástico Inflamatório Pulmonar: Relato de Caso

Pedro Pinheiro Barros¹; Henry Martins Soares Fortes²; Arthur dos Santos Sena³; Victória dos Santos França⁴; Davi de Castro Barros Nogueira⁵; Wolfgang William Schmidt Aguiar⁶

RESUMEN

Introducción: Los sarcomas pulmonares primarios son tumores malignos raros con una incidencia estimada en torno al 0,5% de todas las neoplasias pulmonares. De sus tipificaciones descritas en la literatura, dos en especial, los leiomiomas y los rhabdomyosarcomas presentan similitudes en su perfil genético, morfológico e inmunohistoquímico, lo que los llevó a recibir la misma clasificación: tumor rhabdomyoblástico inflamatorio. Este tipo de tumor suele afectar a los tejidos blandos de las extremidades y el tronco, y predomina en hombres jóvenes y de mediana edad. Debido al escaso número de casos de tumores rhabdomyoblásticos reportados en la literatura, tanto su diagnóstico como su tratamiento están pobremente descritos. **Informe del caso:** Paciente de sexo femenino, 19 años, que consultó por tres episodios de infección respiratoria en el lóbulo inferior del pulmón derecho en un período de 18 meses. La tomografía computarizada de tórax mostró obstrucción del bronquio intermedio y áreas de bronquiectasias en el lóbulo inferior derecho. Ante esto, se realizó una bilobectomía media baja mediante cirugía robótica. La paciente recibió el alta hospitalaria tres días después de la operación. Se realizó inmunohistoquímica y se definió el diagnóstico de tumor rhabdomyoblástico inflamatorio de bajo grado. **Conclusión:** Este informe presenta un caso de tumor pulmonar raro, tratado mediante una técnica quirúrgica aún no reportada para este tipo de patología.

Palabras clave: neoplasias pulmonares; sarcoma; leiomiomas; rhabdomyosarcoma.

ABSTRACT

Introduction: Primary lung sarcomas are rare malignant tumors with an estimated incidence of around 0.5% of all lung neoplasms. Of their typifications described in the literature, two especially, leiomyosarcomas and rhabdomyosarcomas, have similarities in their genetic, morphological and immunohistochemical profile, which led them to be classified with the same name: inflammatory rhabdomyoblastic tumor. This type of tumor usually affects soft tissues in the extremities and trunk, and predominates among young and middle-aged men. Due to the small number of cases of rhabdomyoblastic tumors reported in the literature, both their diagnosis and treatment are poorly described. **Case report:** Female patient, 19 years old, who had three episodes of respiratory infection in the lower lobe of the right lung in a period of 18 months. Computed tomography of the chest showed obstruction of the intermediate bronchus and areas of bronchiectasis in the right lower lobe. In view of this, a lower middle bilobectomy was performed through robotic surgery. The patient was discharged from hospital three days after the operation. Immunohistochemistry revealed low-grade inflammatory rhabdomyoblastic tumor. **Conclusion:** This report described a case of a rare lung tumor, submitted to a surgical technique not yet reported for this type of pathology.

Key words: lung neoplasms; sarcoma; leiomyosarcoma; rhabdomyosarcoma.

RESUMO

Introdução: Os sarcomas primários do pulmão são tumores malignos raros com incidência estimada em torno de 0,5% de todas as neoplasias pulmonares. De suas tipificações descritas na literatura, duas especialmente, os leiomiomas e os rhabdomyosarcomas, apresentam semelhanças em seu perfil genético, morfológico e imuno-histoquímico, o que os levou a receberem uma mesma classificação: tumor rhabdomyoblástico inflamatório. Esse tipo de tumor costuma acometer tecidos moles em extremidades e tronco, e predomina em meio a homens jovens e de meia-idade. Em razão do pequeno número de casos de tumores rhabdomyoblásticos relatados na literatura, tanto seu diagnóstico quanto seu tratamento são pouco descritos. **Relato de caso:** Paciente, sexo feminino, 19 anos, apresentou três episódios de infecção respiratória no lobo inferior do pulmão direito em um período de 18 meses. A tomografia computadorizada do tórax evidenciou obstrução do brônquio intermediário e áreas de bronquiectasias no lobo inferior direito. Diante disso, realizou-se bilobectomia inferior-média, conduzida por cirurgia robótica. A paciente recebeu alta hospitalar três dias depois do pós-operatório. A imuno-histoquímica revelou tumor rhabdomyoblástico inflamatório de baixo grau. **Conclusão:** Este relato apresentou um caso de tumor pulmonar raro, abordado por uma técnica cirúrgica ainda não relatada para esse tipo de patología.

Palavras-chave: neoplasias pulmonares; sarcoma; leiomiomas; rhabdomyosarcoma.

¹⁻⁴Universidade de Pernambuco. Recife (PE), Brasil. E-mails: pedro.pinheirobarros@upe.br; henry.fortes@upe.br; arthur.ssen@upe.br; vic.franca000@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-0577-430X>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0003-3963-9058>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0001-9854-2593>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0001-6196-8822>

⁵Serviço de Cirurgia Torácica de Recife. Recife (PE), Brasil. E-mail: daviceara@yahoo.com.br. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0001-9680-094X>

⁶Hospital Universitário Oswaldo Cruz. Recife (PE), Brasil. E-mail: wwsaguiar@hotmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-3556-7248>

Dirección para correspondencia: Henry Martins Soares Fortes. Av. Jóquei Clube 2662 – Jóquei. Teresina (PI), Brasil. CEP 64051-110. E-mail: henry.fortes@upe.br



INTRODUCCIÓN

Los sarcomas primarios del pulmón son tumores malignos raros con incidencia estimada en alrededor del 0,5% de todas las neoplasias pulmonares^{1,2}. De sus tipificaciones descritas en la literatura, leiomioma, fibrosarcoma, hemangiopericitoma y rhabdomiomas son los tipos intratorácicos más comunes, siendo el leiomioma el que responde por casi el 30% de los sarcomas primarios del pulmón^{3,4}. Tal neoplasia puede originarse en estructuras compuestas por músculo liso, como por ejemplo los bronquios⁴. El grado de malignidad de tales tumores debe ser evaluado en el examen histopatológico con base en el número de mitosis, en su celularidad y en su grado de diferenciación. Mientras que los de alto grado presentan rápida diseminación, alta agresividad y se caracterizan por una extensa invasión vascular y linfática, los de bajo grado tienden a poseer mayor tamaño, menor velocidad de crecimiento y menor ocurrencia de metástasis⁵.

Más aún, recientes estudios mostraron semejanzas en los perfiles genético, morfológico e inmunohistoquímico de los leiomiomas y de los rhabdomiomas, como por ejemplo, la baja actividad mitótica, la presencia de áreas de necrosis y la manifestación de marcadores típicos de músculo esquelético⁶. Así, se llegó al consenso de que tales grupos de sarcomas primarios de pulmón deben recibir la misma clasificación: la de tumor rhabdomioblástico inflamatorio⁷.

La presentación clínica de tales tumores, a su vez, se relaciona con el crecimiento de masas pulmonares y al efecto compresivo ejercido por estas en estructuras adyacentes, pudiendo dar curso a disnea, sibilancia, estridor, tos seca o productiva, hemoptisis y neumonías de repetición⁸. Por otro lado, en la tomografía de tórax, la referida clase de tumores se presenta, de manera predominante, en forma de una masa de contornos regulares y con señales radiológicas asociadas a sus efectos compresivos, como señales de aprisionamiento aéreo, de impactación mucosa y de consolidación. En este sentido, este informe presentó un caso de tumor rhabdomioblástico inflamatorio en el lóbulo pulmonar inferior derecho en una paciente joven de sexo femenino.

Este estudio fue aprobado por el Comité de Ética en Pesquisa del Complejo Hospitalario HUOC/PROCAPE con el número de parecer 5.471.300 (CAAE: 58713322.7.0000.5192), en conformidad con las directrices de la Resolución del Consejo Nacional de Salud (CNS) n.º 466, del 12 de diciembre de 2012⁹.

INFORME DEL CASO

Paciente, sexo femenino, 19 años, con antecedentes de tres episodios de infecciones respiratorias en el

lóbulo inferior del pulmón derecho durante un período de 18 meses, buscó atención con neumólogo para la investigación etiológica de tales infecciones de repetición. En el momento de la atención, así como durante el período de desarrollo de los síntomas, negaba síntomas sugestivos de síndrome consuntivo y de las demás patologías comunes del tracto respiratorio, como disnea, tos y dolor torácico. Además, negaba antecedentes familiares de neoplasias y, al examen físico, presentaba reducción del murmullo vesicular en los tercios medio e inferior del hemitórax derecho, sin la presencia de ruidos adventicios a la auscultación. En este contexto, se procedió a la investigación con la realización de tomografía computarizada del tórax, en la cual se evidenció la presencia de obstrucción del bronquio intermedio y de áreas de bronquiectasias en lóbulo inferior derecho, con señales de impactación mucosa. Ella fue, entonces, derivada al servicio de cirugía torácica, con el fin de realizar endoscopia respiratoria con biopsia endobronquial y lavado broncoalveolar para la dilucidación de la etiología de la referida obstrucción. Tal examen evidenció una tumoración vascularizada semioclusiva en el bronquio intermedio, a la cual se le hizo una biopsia, con material enviado para estudio que, al examen anatomopatológico, sugirió tratarse de un leiomioma. En este sentido, se discutió la posibilidad de resección endoscópica del tumor. Sin embargo, en virtud de la destrucción del lóbulo inferior, se optó por la realización de bilobectomía inferior y media, realizada con la técnica de cirugía robótica, con el envío de la pieza quirúrgica para estudio. El referido procedimiento se dio sin ocurrencias. La paciente recibió el alta hospitalaria en el tercer día del postoperatorio y se encontraba asintomática.

El examen histopatológico de la pieza quirúrgica (Cuadro 1), a su vez, demostró que se trataba de una neoplasia de células fusiformes con núcleos alargados, citoplasma eosinofílico, y crecimiento fascicular, con infiltrado inflamatorio de por medio, incluyendo histiocitos espumosos y raras células gigantes de Touton. Se identificó, además, la manifestación de marcadores de músculo liso, con la presencia de ocasionales mitosis, aunque sin identificación de necrosis. Tras el estudio inmunohistoquímico (Cuadro 2) y discusión entre patólogos, se definió el diagnóstico como tumor rhabdomioblástico inflamatorio de bajo grado por tratarse de tumor muscular liso sin atipia, con mitosis infrecuentes y que presenta actina y desmina. Bajo esta óptica, por el carácter indolente de tal neoplasia, asociado a la resección con márgenes libres y a la evolución clínica sin enfermedades intercurrentes de la paciente, se optó por el seguimiento anual con tomografías de tórax, habiendo presentado la paciente, un año después del procedimiento, la remisión completa de la enfermedad, con buen estado general y buena capacidad respiratoria residual.

Cuadro 1. Informe histopatológico

Material: Pulmón derecho	
Anticuerpos	Resultados
Anticitoqueratina humana	Negativo
Melan-A-humana	Negativo
Miogenina	Negativo
S100	Negativo
Desmina	Positivo multifocal
SOX10	Negativo
Actina de músculo liso	Positivo multifocal
CD246 (ALK1)	Negativo
CD68	Positivo
HMB-45	Negativo
Diagnóstico	
Tumor muscular liso inflamatorio, de bajo grado.	
<p>Nota: Se trata de neoplasia de células fusiformes con núcleos alargados, citoplasma eosinofílico y crecimiento fascicular. Hay infiltrado inflamatorio de por medio, incluyendo histiocitos espumosos y raras células gigantes de Touton. Hay presencia de marcadores de músculo liso. Se notan mitosis ocasionales. No se identifica necrosis.</p>	
Recife, 4 de octubre de 2021.	
<p>Adenda: Se trata de una lesión muy rara, descrita en la literatura en casuísticas pequeñas. En la terminología aceptada actualmente, recibiría el diagnóstico de leiomioma inflamatorio de bajo grado. Sin embargo, recientemente se propuso una nueva nomenclatura, la de "tumor rabdomioblástico inflamatorio", puesto que la mayoría tendría comportamiento clínico indolente y presentaría al mismo tiempo marcadores musculares esqueléticos.</p>	

DISCUSIÓN

Los tumores rabdomioblásticos inflamatorios se presentan comúnmente en forma de tumores de tejidos blandos en la región de las extremidades y del tronco, con mayor predominio en hombres jóvenes y de mediana edad⁸. Al examen inmunohistoquímico, estos tumores presentan histiocitos reactivos CD163-positivos, con fenotipo de músculo esquelético, y presentan miogenina, PAX-7 y MyoD1, marcadores típicos de ese músculo¹⁰. Esta configuración se corrobora por su perfil genético, el cual se encuentra regulado por genes cruciales para la diferenciación del músculo esquelético², además de la haploidización genómica salvando los cromosomas 5 y 22⁷.

Además, su morfología se caracteriza por la presencia de una cápsula fibrosa conteniendo agregados ganglionares

Cuadro 2. Inmunohistoquímica

Material: Pulmón derecho	
Marcador (anticuerpo)	Resultados
AML (actina de músculo liso) 1A4	Positivo en áreas
Desmina (filamento intermedio células muscular) (D33)	Positivo en áreas
Proteína S-100 (policlonal)	Negativo
CD34 – Antígeno de células hematopoyéticas y pericitos (QBEnd 10)	Negativo
Ki67 – Antígeno de proliferación celular (MIB1)	Positivo en el 2% de las células
CD117/C-Kit (policlonal de conejo)	Positivo en moderado número de mastocitos
Citoqueratinas de 40, 48, 50 y 50,6 kDa (AE 1/AE3)	Negativo
CD45 (LCA, antígeno leucocitario común) (2B11+PD7/26)	Positivo en moderado número de linfocitos
CD68 (PG-M1)	Positivo difuso en histiocitos
Conclusión	
El perfil inmunohistoquímico, asociado al cuadro histopatológico, es compatible con tumor miofibroblástico inflamatorio.	

periféricos, por el denso infiltrado histiocitario, por el huso para células epitelioides con fenotipo rabdomioblástico y por la circunscripción del área de localización, con pequeña infiltración de los tejidos blandos circunyacentes¹¹. Estas características denotan una tendencia a la presentación clínica indolente y de bajo crecimiento. Sin embargo, se informó un caso de progresión de tales tumores hacia rabdomiosarcoma de alto grado¹², clínicamente agresivo e histológicamente caracterizado por células fusiformes pleomorfas con núcleo hiper cromático y citoplasma escaso, con presencia común de necrosis, y en la inmunohistoquímica por presentar reacción a la desmina¹³.

Debido al pequeño número de casos relatados de tumores rabdomioblásticos y la ausencia de estudios de seguimiento a largo plazo, tanto su tratamiento como su diagnóstico son poco descritos en la literatura^{4,14}. Mientras tanto, debido a la dificultad del diagnóstico solo con datos clínicos y de la necesidad de examen detallado de las características histopatológicas e inmunohistoquímicas del tumor, la resección quirúrgica se vuelve una opción interesante para un diagnóstico con buena precisión y

tratamiento exitoso, como fue descrito por Jansen et al.¹⁵, primeros autores que documentaron un tratamiento para este tipo de tumor pulmonar. En el caso descrito, como consecuencia del grado de acometimiento, la bilobectomía inferior y media por medio de la cirugía robótica fue el tratamiento quirúrgico de elección. No hay, bajo el conocimiento de los autores, informes en la literatura del uso de este tratamiento en el tumor rabiomioblástico inflamatorio.

CONCLUSIÓN

Los tumores rabiomioblásticos inflamatorios pulmonares deben ser investigados ante la presencia de clínica compatible y de hallazgos radiológicos sugestivos, pudiendo, por presentar un carácter predominantemente indolente, ser satisfactoriamente tratados quirúrgicamente con seguridad oncológica por la cirugía robótica.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Paula Abreu e Lima por el empeño en el diagnóstico del caso.

APORTES

Todos los autores contribuyeron substancialmente en la concepción y/o en el planeamiento del estudio; en el análisis y/o interpretación de los datos; en la redacción y/o revisión crítica; y aprobaron la versión final a publicarse.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Nada a declarar.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

No hay.

REFERENCIAS

1. Qin BD, Jiao XD, Zang YS. Primary pulmonary leiomyosarcoma: a population-based study. *Lung Cancer*. 2018;116:67-72. doi: <https://doi.org/10.1016/j.lungcan.2017.12.015>
2. Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, et al. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics*. 2002;22(3):621-37. doi: <https://doi.org/10.1148/radiographics.22.3.g02ma17621>
3. Etienne-Mastroianni B, Falchero L, Chalabreysse L, et al. Primary sarcomas of the lung: a clinicopathologic study of 12 cases. *Lung Cancer*. 2002;38(3):283-9. doi: [https://doi.org/10.1016/s0169-5002\(02\)00303-3](https://doi.org/10.1016/s0169-5002(02)00303-3)
4. Enzinger FM, Weiss SW, Meeroff NG. Tumores de tejidos blandos. Buenos Ayres: Médica Panamericana; 1985.
5. Hajdu SI. Differential diagnosis of soft tissue and bone tumors. Philadelphia: Lea & Febiger; 1986.
6. Lee JC, Li WS, Kao YC, et al. Toward a unifying entity that encompasses most, but perhaps not all, inflammatory leiomyosarcomas and histiocyte-rich rhabdomyoblastic tumors. *Mod Pathol*. 2021 Jul;34(7):1434-8. doi: <https://doi.org/10.1038/s41379-021-00797-8>
7. Folpe AL. Response to Lee et al: Toward a unifying entity that encompasses most, but perhaps not all, inflammatory leiomyosarcomas and histiocyte-rich rhabdomyoblastic tumors. *Mod Pathol*. 2021;34(7):1439. doi: <https://doi.org/10.1038/s41379-021-00819-5>
8. Cloutier JM, Charville GW, Mertens F, et al. "Inflammatory Leiomyosarcoma" and "Histiocyte-rich Rhabdomyoblastic Tumor": a clinicopathological, immunohistochemical and genetic study of 13 cases, with a proposal for reclassification as "Inflammatory Rhabdomyoblastic Tumor". *Mod Pathol*. 2021;34(4):758-69. doi: <https://doi.org/10.1038/s41379-020-00703-8>
9. Conselho Nacional de Saúde (BR). Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. *Diário Oficial da União, Brasília, DF*. 2013 jun 13; Seção 1:59.
10. Michal M, Rubin BP, Kazakov DV, et al. Inflammatory leiomyosarcoma shows frequent co-expression of smooth and skeletal muscle markers supporting a primitive myogenic phenotype: a report of 9 cases with a proposal for reclassification as low-grade inflammatory myogenic tumor. *Virchows Arch*. 2020;477(2):219-30. doi: <https://doi.org/10.1007/s00428-020-02774-z>
11. Geiersbach K, Kleven DT, Blankenship HT, et al. Inflammatory rhabdomyoblastic tumor with progression to high-grade rhabdomyosarcoma. *Mod Pathol*. 2021;34(5):1035-6. doi: <https://doi.org/10.1038/s41379-021-00791-0>
12. Bourgeau M, Martinez AP. Histiocyte-rich rhabdomyoblastic tumor: a report of two cases and a review of the differential diagnoses. *Virchows Arch*. 2021;478(2):367-73. doi: <https://doi.org/10.1007/s00428-020-02857-x>. Erratum in: *Virchows Arch*. 2020;477(5):763. doi: <https://doi.org/10.1007/s00428-020-02873-x>
13. Kindblom LG, Angervall L. Nasal polyps with atypical stroma cells: a pseudosarcomatous lesion. A light and electron-microscopic and immunohistochemical investigation with implications on the type and nature of the mesenchymal cells. *Acta Pathol Microbiol Immunol Scand A*. 1984;92(1):65-72.
14. Kerr DA, Thompson LDR, Tafe LJ, et al. Clinicopathologic and genomic characterization of inflammatory myofibroblastic tumors of the head and

neck: highlighting a novel fusion and potential diagnostic pitfall. *Am J Surg Pathol.* 2021;45(12):1707-19. doi: <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000001735>

15. Janssen JP, Mulder JJ, Wagenaar SS, et al. Primary sarcoma of the lung: a clinical study with long-term follow-up. *Ann Thorac Surg.* 1994;58(4):1151-5. doi: [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(94\)90476-6](https://doi.org/10.1016/0003-4975(94)90476-6)

Recebido em 26/9/2022
Aprovado em 1/2/2023